

ВРОЖДЕННЫЕ АРАХНОИДАЛЬНЫЕ КИСТЫ

Х.М. Шульман, Л.П. Дюдин, С.А. Обыденнов, А.Х. Соломатина, Р.Ф. Тумакаев

*Кафедра нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики
(зав. — проф. М.Ф. Исмагилов) Казанского государственного медицинского университета,
Республиканская клиническая больница (главрач — Р.Г. Фатихов) МЗ РТ*

Врожденные арахноидальные кисты (ВАК) до недавнего времени считались редкой патологией, встречающейся преимущественно у детей. По данным Г.Ф. Добровольского и соавт. [2], они составляют около 1% всех объемных интратенториальных образований. В настоящее время под первичными, или истинными, арахноидальными кистами понимают доброкачественные экстрацеребральные полости, расположенные в пределах арахноидальной оболочки и заполненные нормальной цереброспинальной жидкостью [5]. Собственная паутинная оболочка, прилежащая к участку мозга, соприкасающемуся с кистой, непосредственно переходит в наружную стенку последней, образуя при этом дубликатуру. Таким образом, полость ВАК со всех сторон ограничена паутинной оболочкой [2]. В арахноидальной оболочке, образующей наружный слой кисты, обнаружены кровеносные капилляры типичного строения, которые в нормальных условиях в ней не встречаются [1]. Наружная стенка кисты характеризуется также наличием мощно развитого фиброзноволокнистого слоя, препятствующего выделению ликвора в субдуральное пространство, в то время как внутренняя стенка кисты, прилежащая к мозгу, отличается выраженным включением в нее коллагеновых волокон [1]. В результате этого из полости кисты может быть затруднен отток ликвора в субдуральное пространство, где и происходит его всасывание полигональными клетками твердой мозговой оболочки [1]. Интраарахноидальное скопление ликвора рассматривается как один из признаков дизэмбриогенетического происхождения ВАК [2, 5].

В нейрохирургической клинике Казанского медицинского университета за последние 5 лет (1991—1995 гг.) наблюдались 20 больных (16 мужчин и 4 женщины) с ВАК в возрасте от 11 месяцев до 48 лет. Отдельную группу составили 9 пациентов, 8 из которых были детьми

дошкольного и младшего школьного возраста (3 года—11 лет). Из-за равновесного состояния ликвородинамики в ВАК, соответствия между продукцией и резорбцией ликвора заболевание протекало совершенно бессимптомно. Самочувствие пациентов неопределенно долго может оставаться вполне удовлетворительным. Об этом убедительно свидетельствует возрастная характеристика нашей группы пациентов. У 2 мужчин 27 и 34 лет ВАК были случайно обнаружены при МР-томографии, выполненной по поводу двигательных джексоновских приступов и многолетней вегетативной дисфункции по гипотоническому типу на фоне полного отсутствия каких-либо признаков интракраниальной гипертензии. У одного из пациентов на протяжении 46 лет жизни не было никаких проявлений повышенного внутричерепного давления. Вместе с этим нарушение ликвородинамики в виде затруднения оттока из полости кисты сопровождается клинической декомпенсацией и, в первую очередь, с развитием гипертензионного синдрома, который был ведущим у 15 из 17 оперированных больных.

Сообщающаяся гидроцефалия различной выраженности имела место у 19 пациентов с ВАК; окклюзивный акцент ее отмечен у 3 больных с кистами, занимавшими вырез намета мозжечка. Клиническая декомпенсация у последних развилась в раннем детском возрасте. Вместе с тем у пациента 34 лет арахноидальная киста, располагавшаяся в проекции полушарий мозжечка, не вызывала гидроцефалии и не сопровождалась признаками интракраниальной гипертензии.

В подавляющем числе наблюдений (15 из 20) манифестация клинической картины заболевания начиналась с развития гипертензионно-гидроцефального синдрома. Выраженность последнего и скорость нарастания зависели от локализации и величины ВАК, а также от непосредственных причин, спровоциро-

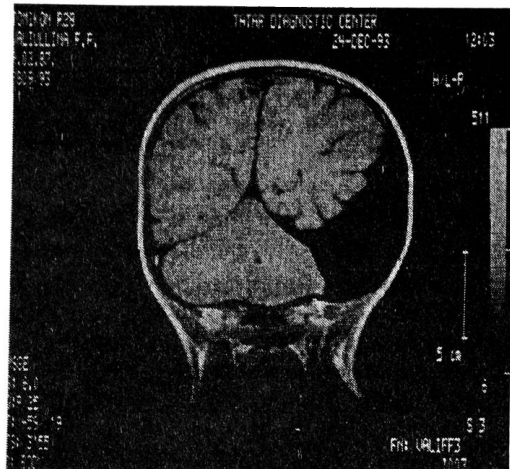


Рис. 1. ЯМР-томограмма арахноидальной кисты над правым полушарием головного мозга.

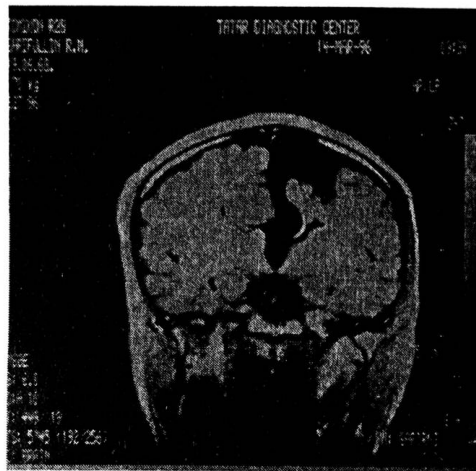


Рис. 3. ЯМР-томограмма арахноидальной кисты межполушарной щели головного мозга с анаплазией мозолистого тела.

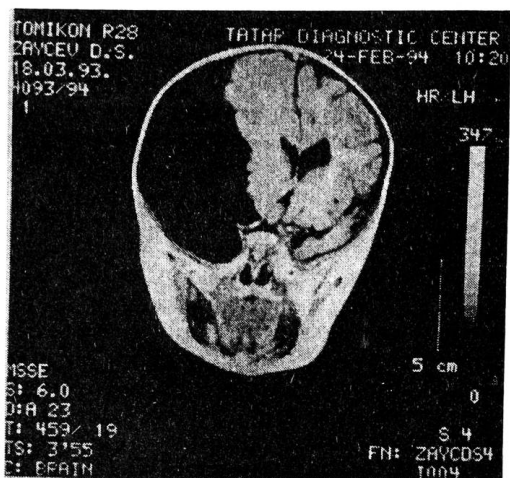


Рис. 2. ЯМР-томограмма арахноидальной кисты супра- и субтенториальной локализации (гипоплазия левого полушария головного мозга и мозжечка).

вавших клиническую декомпенсацию. К наиболее резкому обострению клинических проявлений ВАК приводили у детей и взрослых черепно-мозговая травма (4) и инфекционно-воспалительные процессы (7). У 4 больных имело место постепенное прогрессирующе-ремиттирующее развитие интракраниальной ликворной гипертензии, и у одного пациента клиническая картина заболевания манифестировалась на протяжении многих лет вегетососудистой дисфункцией. Офтальмологические признаки интракраниальной гипертензии были выражены у 14 из 20 пациентов в виде застоя на глазном дне, причем у 11 из них декомпенсация клинической картины за-

болевания развилась быстро, а у 3 — постепенно, мягко.

Очаговые синдромы в клинической картине ВАК были невыраженными, по-видимому, в связи с тем, что киста формируется в эмбриональном периоде. Воздействие ее на подлежащие структуры мозга оказывается пролонгированным и сопровождается медленно развивающейся гипоплазией. Вместе с тем конвекситально локализованные арахноидальные кистозные образования могут влиять не только на мозг, но и на прилежащие участки кости, вызывая их деформацию в виде ограниченного выбухания (3).

Очаговые симптомы у пациентов с ВАК большого мозга наиболее часто характеризуются несостоятельностью коркового представителя двигательного анализатора в виде пирамидной недостаточности, выраженность которой может колебаться от анизорефлексии до гемипареза по корковому типу с отставанием в развитии паретичных конечностей. Расстройства черепно-мозговой иннервации чаще манифестировались недостаточностью III и VII мозговых нервов. Обращало на себя внимание отсутствие выраженных нарушений поверхностных видов чувствительности даже у больных с отчетливой пирамидной недостаточностью при конвекситальных локализациях ВАК с распространением их на зоны корковых представителей чувствительности.

У пациентки с эндо- и супраселлярной локализацией арахноидальной кисты

ты имели место клинические проявления, типичные для пролактиномы в сочетании с хиазмальным синдромом. У мужчины 27 лет с ВАК, расположенной в сагиттальной щели и выходящей на конвексимальную поверхность полушария, заболевание на протяжении 7—8 лет манифестировалось двигательными джексоновскими приступами, частота которых нарастала и перед оперативным вмешательством достигала одного приступа в неделю.

Клинико-неврологическая диагностика ВАК крайне затруднительна. Большинство обследованных больных на протяжении длительного отрезка времени лечились по поводу вегетососудистых дисфункций, гипертензионно-гидроцефальных синдромов неясной этиологии, стойких остаточных явлений после перенесенных нейроинфекций, травматической энцефалопатии. Псевдотуморозный тип развития заболевания (прогредиентный или прогредиентно-ремиттирующий), сочетание гидроцефально-гипертензионного синдрома с медленно прогрессирующей или стабильно существующей очаговой симптоматикой на фоне краниографически верифицируемых гидроцефальных изменений в виде истончения кости, ее фактальных деформаций, углублений основания черепа настораживают в отношении возможности ВАК и определяют необходимость использования визуальных методов обследования мозга [3, 4]. Наиболее убедительные данные могут быть получены в результате выполнения ЯМР- и КТ-томографий, причем первый из упомянутых методов является наиболее информативным. Возможность получения ЯМР-томограмм практически в любой из желаемых плоскостей существенно расширяет разрешающую способность метода и позволяет с его помощью дифференцировать ВАК и кисты другой природы.

Терапевтическая тактика в отношении больных с ВАК представляется неоднозначной. Большинство больных (17 из 20) были прооперированы в связи с прогредиентным развитием гипертензионно-гидроцефального и очагового синдромов. Целесообразность и обоснованность хирургического лечения у них не вызвали сомнений. Наряду с этим у 2 детей с конвексимально расположенными кистами и у мужчины с ВАК, локализованной в задней черепной яме, на-

блюдавшихся в клинике и амбулаторно в течение 3 и более лет, не было нарастания клинической картины заболевания и увеличения объема кист, в связи с этим они не были оперированы. Таким образом, учитывая риск хирургического вмешательства и в основном профилактическую направленность последнего, мы считаем необходимым предпринимать оперативное лечение больных с ВАК при прогредиентном развитии у них клинической картины заболевания, на стадиях де- и субкомпенсации. Пациенты с торпидным течением заболевания нуждаются в динамическом наблюдении невролога и офтальмолога. При появлении признаков прогрессирования болезни они также должны быть оперированы.

Оперативный доступ к ВАК осуществлялся посредством костно-пластической трепанации в области, соответствующей локализации кисты. У всех больных в максимально возможных пределах иссекалась наружная стенка кисты, представленная арахноидальной оболочкой, как правило, утолщенной, непрозрачной и плотно спаянной с истонченной твердой мозговой оболочкой. При микроскопическом исследовании операционного материала во всех наблюдениях были выявлены мощные пучки коллагеновых волокон, пронизывавших арахноидальную оболочку.

3 пациентам с гигантскими конвексимально локализованными ВАК наряду с иссечением наружной стенки кисты одномоментно было выполнено аутовенозное ее шунтирование яремной веной. В качестве трансплантата использовали клапанные участки височной или подкожной бедренной вен. Периферический конец вены анастомозировали с перфорированной твердой мозговой оболочкой в проекции кисты. 2 детям 11 месяцев и 13 лет потребовалась повторная операция. У первого из них в ближайшем послеоперационном периоде развился менингит. После нормализации состава ликвора и контрольной МР-томографии, подтвердившей существование большой арахноидальной кисты над правым полушарием мозга, ему было выполнено аутовенозное шунтирование в яремную вену. Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии с разрешившимся застоем на глазном дне, без очагового неврологического дефицита и отсутствием смещения

М-эхо сигнала. У второго ребенка течение послеоперационного периода осложнилось образованием гематомы в ложе ВАК. Во время первого вмешательства на внутренней стенке кисты, прилежащей к мозгу, у него были обнаружены мелкие сосудистые образования, напоминавшие венозные мальформации, часть из которых была коагулирована. После удаления гематомы ребенка выписали в удовлетворительном состоянии. Других осложнений у обследованных больных не возникло.

Отдаленные результаты лечения известны у 8 пациентов, обследованных амбулаторно в сроки от одного года до 3 лет: рецидива заболевания у них не было, самочувствие их вполне удовлетворительно, признаки интракраниальной гипертензии у всех отсутствовали.

ВЫВОДЫ

1. Врожденные арахноидальные кисты являются нередкой патологией головного мозга как у детей, так и у взрослых.

2. У больных с ВАК клиника заболевания характеризуется гипертензионно-гидроцефальным и очаговыми синдромами и развивается по псевдотуморозному типу.

3. Наиболее надежными методами диагностики ВАК, позволяющими их визуализировать, являются ЯМР- и КТ-томография.

4. В хирургическом лечении нуждаются больные с прогрессивной и субкомпенсированной динамикой течения заболевания.

ЛИТЕРАТУРА

1. Барон М.А., Майорова Н.А. Функциональная стереоморфология мозговых оболочек. — М., 1982.
2. Добровольский Г.Ф., Вихерт Т.М. и др. // Невропатол. и психиатр. — 1990. — № 10. — С. 20—25.
3. Кузнецова Л.М., Вавилов С.В. // Невропатол. и психиатр. — 1990. — № 8. — С. 13—16.
4. Ростокская В.И., Ивакина Н.И., Корниенко В.М. и др. IV Всесоюзный съезд нейрохиругов. — Тезисы докладов. — М., 1988.
5. Мухаметжанов Х., Ивакина Н.И. Врожденные внутричерепные арахноидальные кисты у детей. — Алма-Ата, 1995.

Поступила 10.07.96

CONGENITAL ARACHNOID CYSTS

Kh. M. Shulman, L.P. Dyudin, S.A. Obydenov,
A.Kh. Solomatin, R.F. Tumakaev

Summary

It is noted that congenital arachnoid cysts are not rare pathology of brain both in children and in adults and are characterized by hypertension—hydrocephalus and focal symptoms developing according to pseudotumorous type. The nucleomagnet and computer tomography are the most reliable methods of their diagnosis. The patients with progradient and subcompensated dynamics of the disease course need surgical treatment.